FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

N° 211

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

JOZEAU-MARIGNÉ, Marie-Louise

Née le 2 Juillet 1937, à Avranches (Manche).

Présentée et soutenue publiquement le

MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE CHEZ L'ENFANT. (A PROPOS DE SIX CAS).

Président : Mr. S. THIEFFRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1969

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

JOZEAU-MARIGNÉ, Marie-Louise

Née le 2 Juillet 1937, à Avranches (Manche).

Présentée et soutenue publiquement le

MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE CHEZ L'ENFANT. (A PROPOS DE SIX CAS).

Président : Mr. S. THIEFFRY, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6e)
1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), BENARD (H.), BERNARD (E.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), CHEYMOL (J.), COSTE (F.), DEBRE (R.), DECHAUME (M.), GALLIARD (H.), GAUDARD D'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), GIROUD (A.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LACOMME (M.), LAMY (M.), LAROCHE (G.), LELONG (M.), LEVY (Melle J.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MADURO (R.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), TURPIN (R.), VERNE (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON
2me ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

PROFESSEURS :

A. - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
-	HUARD (P.)
- à titre personnel	CABROL (Ch.)
- - -	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
- à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
- - -	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
- -	DESGREZ (P.)
- -	POLONOVSKI (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
- à titre personnel	CARTIER (P.)
- - -	DREYFUS (J.-Cl.)

MM.

Biologie médicale, à titre personnel	BOURLIERE (F.)
- - -	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DJOURNO (A.)
- -	DOGNON (A.)
- à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
- - -	GOUGEROT (L.)
- - -	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
- -	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
- à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
- à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
- à titre personnel	LOEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
-	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	MALMEJAC (J.)
-	PARROT (J.)
- à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1°- MEDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
- -	BRICAIRE (H.)

MM.

Pathologie médicale ..... CORNET (A.)
- - ..... HOUSSET (E.)
- - ..... LAROCHE (Cl.)
- à titre personnel ..... AZERAD (E.)
- - - ..... BOUR (H.)
- - - ..... BROCARD (H.)
- - - ..... CAROLI (J.)
- - - ..... FACQUET (J.)
- - - ..... LAMBLING (A.)
- - - ..... LAUNAY (Cl.)
- - - ..... PAYET (M.)
- - - ..... PERRAULT (M.)
- - - ..... SIGUIER (F.)
- - - ..... WORMS (R.)
- - - ..... BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire ..... TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutiques générales ..... MAURICE (P.)
Thérapeutique ..... LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée ..... MARCHE (J.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique cardiologique (Boucicaut) ..... LENEGRE (J.)
- - (Broussais) ..... SOULIE (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis) ..... DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) ..... DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié) ..... DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) ..... MOLLARET (P.)
- à titre personnel ..... BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) ..... DELAY (J.)
- à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..... PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) ..... CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière) ..... GARCIN (R.)
- à titre personnel ..... LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) ..... BERNARD (J.)

MM.

Clinique des maladies du sang ..... ANDRE (R.)
à titre personnel (hématol.) ..... BOUSSER (J.)
- - - - ..... DREYFUS (B.)

Cliniques médicales
(Bicêtre ..... DEPARIS (M.)
(Broussais ..... MILLIEZ (P.)
(Cochin ..... PEQUIGNOT (H.)
(Hôtel-Dieu ..... BARIETY (M.)
(Pitié ..... DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine ..... BOUDIN (G.)
(- ..... CONTE (M.)
(- ..... KOURILSKY (R.)

Clinique médicale propédeutique (Broussais) ..... JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) ..... LEMAIRE (A.)
Clinique et séméiologie médicales (Antoine-Chantin) ..... DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière) ..... BOUVRAIN (Y.)
- - (Pitié) ..... RAMBERT (P.)
- - (Rothschild) ..... WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat) ..... DEBRAY (Ch.)
- à titre personnel ..... GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu) ..... DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker) ..... HAMBURGER (J.)
- à titre personnel ..... RICHET (G.)
- - - ..... CROSNIER (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades) ..... ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) ..... MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) ..... MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau) ..... BRISSAUD (H.)
- à titre personnel ..... LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) ..... THIEFFRY (S.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE (R.)
à titre personnel ..... POLONOVSKI (Cl.)

MM.

Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) ..... BROUET (G.)
- à titre personnel ..... KREIS (B.)
- - - ..... MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice ..... GROSSIORD (A.)
Electroradiologie ..... LEDOUX-LEBARD (M.)
- ..... LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale ..... DESGREZ (H.)
- à titre personnel ..... FISCHGOLD (H.)
- - - ..... TUBIANA (M.)
- - - ..... CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière) ..... SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal) ..... GAULTIER (M.)

2°- CHIRURGIE

Anesthésiologie ..... VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale ..... LAURENCE (G.)
- - ..... KUSS (R.)
- - ..... N...
- à titre personnel ..... RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales ..... MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale ..... MONSAINGEON (A.)

CHAIRES de CLINIQUES :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy) ..... DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H.)
- à titre personnel ..... BREHANT (J.)

Cliniques chirurgicales
(Beaujon ..... LORTAT-JACOB (J.-L.)
(- ..... BAUMANN (J.)
(Cochin ..... LEGER (L.)
(Hôtel-Dieu ..... PATEL (J.)
(Saint-Antoine ..... GOSSET (J.)
(Salpêtrière ..... SICARD (A.)
(Tenon ..... OLIVIER (Cl.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) ..... ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) ..... POILLEUX (F.)
- - (Saint-Louis) ..... DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) ..... MERLE D'AUBIGNE (R.)
- - (Foch) ..... PADOVANI (P.)
- - (Beaujon) ..... CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré) ..... JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) ..... FEVRE (M.)
- à titre personnel ..... CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) ..... DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laënnec) ..... MATHEY (J.)
- à titre personnel ..... GAUDARD D'ALLAINES (Cl.de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque) ..... LEPAGE (F.)
- (Saint-Antoine) ..... MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) ..... VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID (M.)
- à titre personnel ..... LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin) ..... BREGEAT (P.)
- - (Hôtel-Dieu) ..... OFFRET G.
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière) ..... CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin) ..... ABOULKER (P.)
- - (Necker) ..... COUVELAIRE (R.)

C. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

Anatomie ..... GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique ..... GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie ..... CHRISTOL (D.)
Bactériologie ..... LE MINOR (L.)

	MM.
Biochimie médicale	(CARTIER (P.) (GONNARD (P.) (NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (G.)
Hygiène	(BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.)
Médecine légale	(CECCAL (P.) (HADENGUE (A.) (FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	(COURSAGET (J.) (GREMY (F.) (PELLERIN (P.)
Physiologie	(DURAND (J.) (GIRARD (Fr.) (HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. - PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ETRANGÈRES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. - PROFESSEURS ASSOCIÉS

	MM.
Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Avec toute mon affection
et ma reconnaissance.

A MES FRÈRES ET SOEURS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Qui nous a accueillie comme Externe dans son Service et nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur ARTHUIS

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Il nous a instruite par son remarquable enseignement de la neurologie infantile.

Qu'il trouve ici le témoignage de nos remerciements.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

EXTERNAT

- Monsieur le Professeur QUÉNU
- Monsieur le Professeur DOMART
- Monsieur le Docteur NETTER
- Monsieur le Professeur MICHAUX
- Monsieur le Docteur JAMAIN
- Monsieur le Professeur Julien MARIE
- Monsieur le Professeur LEMARIEY
- Monsieur le Docteur MANDE
- Monsieur le Professeur CHASSAGNE (In Memoriam).
- Monsieur le Docteur MALLET

INTERNAT

- Monsieur le Docteur TURPIN
  Centre Hospitalier de Meaux.

- Monsieur le Docteur MERCIÉ
  Centre Hospitalier de Fontainebleau.

- Monsieur le Docteur ARTHAUD
  Centre Hospitalier de Fontainebleau.

- Monsieur le Docteur C.H. DURAND
  Centre Hospitalier de Pontoise.

- Monsieur le Docteur MARTINETTI
  Centre Hospitalier de Gonesse.

- Monsieur le Docteur MECHIN
  Centre Hospitalier de Montreuil.

MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE SIX CAS)

HISTORIQUE

En reprenant l'étude des migraines ophtalmoplégiques, nous pouvons considérer deux périodes :

- La première fut essentiellement descriptive et dura jusque vers 1960.

- La seconde fut marquée, dès cette date, par d'importants travaux anglo-saxons qui ouvrirent de nouvelles perspectives physio-pathologiques et thérapeutiques.

Effectivement, les premières observations furent publiées en Allemagne, tantôt sous le nom de "paralysie oculo-motrice récidivante" (MAUZ et MAUTNER), tantôt sous celui de "paralysie oculomotrice périodique" (JOACHIM et SENATOR).

En 1885, en France, M. PARINAUD et M. MARIE en décrivirent un cas dans les Archives de Neurologie, sous le titre de "Névralgie oculaire à retour périodique".

Cette même année, MOEBIUS ouvrit un débat contre CHARCOT, débat qui, d'ailleurs, ne fut tranché que récemment. Le premier incriminait un processus local, proche du nerf, d'évolution progressive, mais lui-même reconnaissait que cette hypothèse ne rendait pas compte de la régression des accès.

CHARCOT, lui, jugea plus évocateur l'appellation de "migraine ophtalmoplégique". Ce titre lui permettait de rattacher ce syndrome au cadre des

migraines et de souligner ainsi l'importance de "l'élément douleur".

Jusqu'en 1927, ce fut l'opinion de CHARCOT qui prévalut, du moins en France. La découverte, alors, de l'artériographie par EGAZ MAINZ a mis en évidence, chez quelques malades, des anévrysmes de la communicante postérieure, ou de la carotide intra-caverneuse. Leur croissance brusque ou leur fissuration seraient responsables de la symptomatologie.

La deuxième période, véritablement prospective, s'ouvrit vers 1960, avec les travaux de WALSH, DESMOND et O'DOHERTY qui prouvèrent l'existence des variations de calibre de la carotide interne, dans le sinus caverneux, à l'aide d'artériographies prises pendant et après l'accès migraineux.

Ces variations de calibre furent particulièrement bien étudiées par WOLFF et collaborateurs.

LANCE démontra, en 1967, la chute du taux de sérotonine plasmatique lors de la crise douloureuse, chute qui serait responsable de la vaso-dilatation et de l'oedème pariétal. C'est là que se place l'action du méthysergide qui agirait en tant que vaso-constricteur.

FRÉQUENCE

= La migraine régulière.

La fréquence de la migraine est d'appréciation délicate chez l'enfant, en raison de la difficulté d'expression.

WAHLQUIST, en Suède, chez des enfants de 10 à 12 ans, a noté une proportion de 4,5 %.

DALSGAARD-NIELSEN a montré que 43 % de ses malades avaient leur première crise avant la puberté.

HOLGRIM et FEINCHEL ont signalé que 18 % de leurs propres cas ont débuté avant l'âge de 5 ans.

= Les migraines avec signes neurologiques.

Les troubles oculaires, tels un scotome scintillant, une hémianopsie sont les plus habituels et ont été observés dans plus de 60 % des cas par PLUVINAGE.

Les autres troubles neurologiques, qu'ils soient sensitifs, moteurs, psychiques ou même sensoriels, sont beaucoup plus rares, puisque HEYCK, dans une statistique personnelle portant sur 3.890 cas, n'en relève que 90 observations.

= La migraine hémiplégique familiale est rarissime avant 15 ans.

= Quant à la migraine ophtalmoplégique, elle est également peu fréquente : en effet, depuis CHARCOT, 200 cas seulement ont été décrits dans la littérature (WALSH).

Le premier accès débute avant 10 ans et le plus souvent chez le garçon.

DESCRIPTION DE LA MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE

CHARCOT, en 1892, dans une de ses Leçons, en a fait une description magistrale à laquelle chacun ne peut que se référer.

Nous essaierons d'en dégager les traits essentiels :

Elle débute dans l'enfance, exceptionnellement à un âge plus tardif ; mais, de toute façon, elle est précédée par une migraine régulière.

La douleur, inaugurale, est au premier plan ; c'est une hémicrânie :

. "siégeant à la région temporale et, en outre, s'étendant tantôt à l'occiput, tantôt à la nuque ou encore sur les deux à la fois" ;

. avec des recrudescences soit matinales, soit vespérales ;

. s'accompagnant de malaises, nausées et vomissements.

La durée de l'accès est variable, mais sa fin en est brusque au moment où apparaissent les paralysies oculaires.

Les paralysies oculaires touchent essentiellement le nerf moteur oculaire commun, plus rarement les nerfs pathétique, trijumeau et moteur oculaire externe.

La paralysie du III est toujours totale.

L'atteinte de la musculature extrinsèque se traduit par :

- un strabisme divergent ;
- un ptosis complet ;
- un déficit moteur dans son territoire : seuls sont possibles les mouvements d'abduction et d'abaissement ;
- une diplopie importante et croisée avec souvent un décalage vertical.

L'ophtalmoplégie interne entraîne, en outre :

- une paralysie de l'accommodation : la vision de près est trouble, avec parfois micropsie ;
- une mydriase ne réagissant ni à la lumière ni à la convergence, ni à l'accommodation.

Une des caractéristiques de ce syndrome est qu'il s'agit d'un seul oeil et toujours du même.

L'évolution est variable :

La durée d'un accès de migraine ophtalmoplégique est plus longue que celle des migraines régulières. Il persiste pendant quelques heures, voire quelques jours et même quelques semaines.

Tantôt ce sont des crises courtes, se reproduisant fréquemment : chaque mois, par exemple ; mais, dans ces cas, la douleur peut ne pas être suivie d'ophtalmoplégie.

Au contraire, des accès longs et généralement espacés, mais dont les intervalles ne sont pas toujours parfaitement libres.

Le plus souvent, le pronostic ultérieur est excellent, mais, dans certaines observations, il a été signalé une parésie résiduelle, assombrissant l'avenir.

LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires sont d'un grand intérêt, car ils permettent :

- En premier lieu, d'éliminer formellement une malformation vasculaire, et c'est ici que l'angiographie cérébrale prend toute son importance.

- Ensuite, d'instituer une thérapeutique rationnelle.

L'examen oculaire

L'examen oculaire a ici une grande valeur sémiologique, quand il peut être fait pendant la crise.

Une technique d'examen rigoureuse est indispensable.

Nous étudierons successivement :

1)- La déviation oculaire :

On définit la déviation primaire quand l'oeil fixateur est l'oeil sain, et la déviation secondaire quand l'oeil paralysé est fixateur. Quand la paralysie est récente, la déviation secondaire est plus importante que la déviation primaire.

2)- L'excursion du globe.

3)- La diplopie.

Nous analyserons de façon précise les caractères de la diplopie, afin de définir le ou les muscles paralysés par le test au verre rouge et surtout par le coordimètre de Lancaster, très objectif.

4)- La motricité intrinsèque.

a)- Etude du réflexe photomoteur:

L'ophtalmologiste étudiera la pupille en chambre noire, à la lumière fluorescente, au biomicroscope, et appréciera ainsi :

- le diamètre de la pupille et sa forme ;

- l'abolition ou la diminution d'amplitude du réflexe ;

- le ralentissement de la réponse réflexe et sa fatigabilité éventuelle ;

- le réflexe consensuel ;

- il faut toujours s'assurer de l'absence d'instillation préalable d'un collyre mydriatique.

b)- Etude du réflexe pupillaire à la vision de près.

Nous noterons la diminution ou l'abolition de la réponse réflexe, sa rapidité et l'existence éventuelle d'un temps de latence entre la convergence et la contraction pupillaire.

c)- L'étude de l'accommodation :

Elle est très difficile chez l'enfant qui ne sait pas lire. Chez les sujets plus âgés, il suffit d'interposer un verre convexe de 3 ou 4 dioptries qui permet la lecture de près chez un sujet emmétrope.

5)- Le fond d'oeil est toujours normal.

6)- Il serait intéressant de mesurer la tension artérielle rétinienne au cours de l'accès douloureux, car, WEIGELIN, sur 2.500 sujets atteints de céphalées vasculaires, trouve près de 50 % de troubles circulatoires intracrâniens.

Ces modifications dynamométriques seraient moins fréquentes en dehors des crises.

Tels sont les résultats de l'examen ophtalmologique.

Les radiographies du crâne

n'ont jamais montré d'anomalies.

L'électro-encéphalographie

Il n'existe pas de grapho-éléments spécifiques de la migraine. Cependant, il est important, comme le rappelle FISCHGOLD, de confronter le tracé avec la symptomatologie clinique, car "c'est de ces signes que dépendra l'interprétation de signes électriques discrets ou éphémères".

De plus, il faut avoir à sa disposition au moins deux examens : l'un entregistré en pleine crise qui montrerait éventuellement des signes à topographie franche d'ischémie cérébrale ; le second, fait à distance, doit être normal.

Dans certains cas, une crise convulsive a pu survenir au cours d'un accès de migraine ophtalmoplégique. Selon KUZEMKO, l'explication la plus vraisemblable serait un manque d'oxygène temporaire au niveau des structures vitales, causé par la vasoconstriction.

Ceci est vérifié lorsqu'un tracé normal est obtenu rapidement après la crise. Ce peut être cependant le début d'une comitialité ou surtout l'indice de la présence d'un angiome. PEARCE, dans son expérience, considère que cette association est avant tout évocatrice d'un angiome et doit obligatoirement faire poser l'indication d'une angiographie cérébrale. Cependant, par ailleurs, il signale que cette association peut aussi se rencontrer dans une migraine idiopathique.

L'angiographie cérébrale

L'angiographie cérébrale est un examen capital, car lui seul permet d'éliminer formellement un anévrysme et ainsi d'affirmer le diagnostic de migraine

ophtalmoplégique idiopathique.

De nombreux travaux anglo-saxons étayent cette affirmation :

ALPERS et ses collaborateurs, en 1951, firent une artériographie chez deux de leurs malades atteints de migraine opntalmoplégique. Chaque fois, elle fut normale. PEARCE, en 1967, chez quatre sujets atteints du même syndrome, fit ce même examen. Il fut également négatif. Ni anévrysme, ni malformations vasculaires ne furent mises en évidence, prouvant ainsi que, dans beaucoup de cas, sinon dans tous, il s'agit d'une migraine compliquée et non pas d'une manifestation d'un anévrysme.

Toujours d'après le même auteur, l'indication de la mise en oeuvre d'une angiographie peut être discutée s'il s'agit d'accès douloureux récurrents, suivis d'ophtalmoplégie régressant complètement en quelques jours ou quelques semaines ; par contre, elle est impérative : s'il n'y a eu qu'une seule crise avec douleur péri-orbitaire persistante, si elle n'a pas été précédée par des antécédents de migraine régulière, et surtout si la paralysie a toujours été unilatérale.

Il faut savoir, en outre, que l'angiographie chez le migraineux en particulier n'est pas un examen anodin.

PATTERSON, GOODEL et DUMMING pensent que, de tous les sujets chez lesquels l'angiographie cérébrale est pratiquée, ce sont les migraineux qui sont le plus exposés (5 complications sur 26). ROWBOTHAN et coll. signalent 28 complications permanentes ; WOLFF cite quatre exemples d'hémiplégie et aphasie permanente, survenus plusieurs jours ou semaines après l'angiographie. Il s'élève contre la pratique de cet examen pendant la crise ou tout de suite après. DAVID, dans sa statistique, note des épisodes d'insuffisance transitoire ; par contre, il insiste sur le fait que, lorsque l'angiographie est faite sous

anesthésie générale, il ne survient aucun accident, même minime.

Malgré ces accidents, qui d'ailleurs peuvent être évités grâce à l'anesthésie générale, l'angiographie cérébrale est un examen indispensable dans la migraine ophtalmoplégique, car ce diagnostic est un diagnostic d'élimination et il importe, au premier chef, d'affirmer l'absence de malformations vasculaires, en particulier d'un anévrysme cérébral.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il faut écarter systématiquement la possibilité:

1)- d'un anévrysme carotidien intra-caverneux.

La paralysie du nerf moteur oculaire commun témoigne de la fissuration ou de la brusque augmentation de volume de l'anévrysme. Le début est brutal, par une violente douleur oculaire et fronto-temporale, témoignant de l'irritation du trijumeau, puis une paralysie complète du III apparaît. L'atteinte des autres nerfs oculo-moteurs est fréquente ; la perte de la vision est possible si l'anévrysme pousse en avant sur le nerf optique. L'artériographie carotidienne montre l'anévrysme injecté par le produit opaque. Mais il faut savoir que sa thrombose peut le faire ignorer. D'autre part, DAVID rappelle qu'un anévrysme responsable d'un désordre hémodynamique particulièrement important serait demeuré ignoré sur les angiogrammes sans l'aide de la soustraction.

L'évolution est souvent favorable et on peut observer la régression progressive de la paralysie du III, mais la récidive est possible. Ces anévrysmes sont souvent bilatéraux.

2)- Des anévrysmes de l'hexagone de Willis.

La rupture de ces anévrysmes entraîne une hémorragie méningée ou cérébro-méningée. La constatation d'une paralysie du III a une valeur localisatrice certaine et fait penser à un anévrysme de la terminaison de la carotide interne au niveau de la

naissance de la communicante postérieure. Lorsque cette paralysie s'accompagne d'une violente céphalée unilatérale, on craindra la fissuration ou la brusque augmentation de volume. L'angiographie précoce, bilatérale, est indispensable pour repérer le ou les anévrysmes et juger de leur opérabilité.

3)- Il faut éliminer également une tumeur intra-crânienne, en particulier un méningiome de la petite aile du sphénoïde. Le diagnostic sera étayé par les radiographies osseuses, l'angiographie et la gamma-encéphalographie.

4)- Seront écartés aussi :

a)- L'ophtalmoplégie diabétique, qui ne survient pas avant l'âge de 27 ans en moyenne. La paralysie du III n'est pas exceptionnelle ; elle survient brusquement, régresse souvent et peut récidiver, mais elle n'est pas précédée par des accès douloureux d'un hémi-crâne.

b)- Le syndrome de Bielchowsky.

Il s'agit d'une ophtalmoplégie externe récidivante. Les crises persistent quelques jours et se répètent à intervalles imprévisibles, alternant d'un côté à l'autre. Elles sont isolées ; bien que la Prostigmine soit inefficace, la plupart l'apparentent à la myasthénie.

c)- Une infection intra-crânienne.

Le contexte est bien différent avec les signes infectieux souvent sévères qui l'accompagnent. Le diagnostic sera porté sur les résultats de l'hémogramme, de la vitesse de sédimentation, des radiographies du crâne, des sinus, de l'ethmoïde. L'électro-encéphalogramme peut être également un élément de bon appoint.

d)- Enfin et très rarement, des lésions inertes telles qu'un kyste qui siégerait au milieu

fosses nasales.

En résumé, devant une migraine ophtalmoplégique, il faut faire une angiographie cérébrale pour écarter définitivement une malformation vasculaire, qui reste le diagnostic différentiel majeur.

L E S O B S E R V A T I O N S

Nous étudierons maintenant six cas de migraines ophtalmoplégiques qui ont été observées dans le Service du Professeur THIEFFRY.

o
o o

PREMIÈRE OBSERVATION

Annie M..., âgée de neuf ans, est hospitalisée pour ophtalmoplégie gauche dans le Service du Professeur THIEFFRY.

- Antécédents et histoire de la maladie :

La naissance de l'enfant et son développement psycho-moteur ont été normaux. Il n'y a rien de particulier à signaler dans les antécédents familiaux.

- En 1951, à l'âge de 4 ans, la mère constate, par intermittence, des signes oculaires siégeant toujours à gauche : un strabisme divergent, un ptosis.

- En 1952, à l'âge de 5 ans, apparaît brutalement, à nouveau, et toujours à gauche, un strabisme divergent, isolé, qui sera constaté par un ophtalmologiste.

- De 1952 à 1956, le strabisme discret persiste, s'accentuant certains soirs. Très rarement, ont été signalés des accès de céphalées frontales et rétro-orbitaires gauches, d'intensité modérée, mais avec

des recrudescences vespérales. Elles étaient isolées, sans troubles digestifs, et calmées par l'aspirine.

- A partir de Juillet 1956, à l'âge de 9 ans, les crises se rapprochent : une tous les quinze jours, et surtout la symptomatologie s'enrichit, motivant son hospitalisation dans le Service du Professeur THIEFFRY.

- En effet, le 21 Août 1956 au soir, survient le troisième accès, caractérisé par une hémicrânie frontale gauche avec douleur de l'oeil homolatérale et impression que cet oeil est un peu gros et exorbité.

- Le 22 Août 1956, la céphalée disparaît pour faire place à un strabisme divergent net ; la fièvre est à 38° ; le soir, la mère constate un ptosis avec oedème.

- Le 23 Août 1956, les signes oculaires précédemment cités s'accentuent. En outre, l'enfant se plaint de voir trouble ; la fièvre a cédé.

- Le 24 Août 1956, l'enfant est hospitalisée. L'examen met en évidence :

• une gêne de l'oeil gauche qui ne l'empêche cependant pas de dessiner ;

• une paralysie totale du moteur oculaire commun :

- ptosis fermant complètement l'oeil gauche,
- strabisme divergent,
- mydriase,
- contraction faible à la lumière,
- défaut de convergence.

En résumé, il s'agissait d'une paralysie complète du III, d'installation brutale, précédée par une hémicrânie gauche.

Les examens complémentaires sont normaux : hémogramme, ponction lombaire, examen oto-rhino-laryngologique, radiographies du crâne avec incidences spéciales.

- Le 25 Août 1956, les signes oculaires commencent à régresser, comme le prouvera l'examen ophtalmologique :

L'acuité visuelle est normale, ainsi que le champ visuel et le fond d'oeil ; la convergence devient possible à gauche.

L'électro-encéphalogramme montre des anomalies lentes, diffuses, à maximum temporo-occipital.

Devant toutes ces données, sont éliminées facilement :

- une intoxication,
- une infection oto-rhino-laryngologique ;

par contre, l'hypothèse d'une malformation vasculaire, évoquée devant ce long passé de céphalées et de signes oculaires, ne pourra être rejetée définitivement qu'après les résultats de l'angiographie cérébrale qui a été faite le 18 Septembre 1956.

Cet examen a montré que la carotide gauche ne comportait pas d'image anormale dans le territoire de la cérébrale moyenne. Quant à la cérébrale antérieure gauche, elle n'a pu être injectée que par la communicante antérieure gauche. En tout cas, il n'y avait pas d'image d'anévrysme. La carotide droite était normale, de même que la vertébrale.

Devant ce résultat, le Professeur THIEFFRY a proposé le diagnostic de migraine ophtalmoplégique, quoique avec réserve étant donné l'absence d'injection de la cérébrale antérieure gauche par voie carotidienne.

Evolution :

- Le 26 Septembre 1956, il persistait un ptosis et un strabisme divergent, très discrets, à gauche.

- En Septembre 1957, l'enfant a été revue pour un nouvel accès céphalalgique, suivi d'ophtalmoplégie totale. Dans l'intervalle, il a été signalé quelques crises douloureuses sans signes oculaires.

- Fin Décembre 1960, nouvel accès de migraine ophtalmoplégique ; les signes oculaires ont régressé en trois semaines.

- Fin Janvier 1964, nouvel accès avec ophtalmoplégie qui persistera pendant deux mois.

- Octobre 1965, l'enfant revient en consultation pour une crise de migraine ophtalmoplégique.

Elle n'a pas été revue depuis.

DEUXIÈME OBSERVATION

Danielle R..., née en 1941, vient à la consultation du Professeur THIEFFRY en Mars 1949.

Antécédents et Histoire de la maladie -

L'enfant est née par forceps. Elle a marché tard, à 22 mois ; mais sa scolarité est satisfaisante.

Dans les antécédents familiaux, nous avons découvert qu'une cousine de la grand'mère maternelle avait des migraines régulières jusqu'à l'âge de 4 ans ; l'enfant ne s'est plainte de rien.

- Brutalement, le 10 Août 1945, à l'âge de 4 ans, pendant 3 jours, Danielle a eu une hémicrânie sus-orbitaire gauche, avec des paroxysmes au cours desquels survenaient des douleurs abdominales avec vomissements qui semblaient la soulager. La fièvre était à 37°5-38°.

- Le 15 Août 1945, la douleur cède, pour faire place à un ptosis gauche. Une ponction lombaire est faite : elle est normale.

- Fin Août 1945, persistaient encore un ptosis discret, ainsi qu'une motilité faible du globe ocu-

laire.

- De Septembre 1945 à Octobre 1947, il a été rapporté 5 à 6 épisodes douloureux analogues, mais sans troubles oculaires.

- En Octobre 1947, survient une hémicrânie sus-orbitaire gauche, suivie d'un ptosis qui persistera 15 jours.

- En Octobre 1948, nouvel accès douloureux avec signes oculaires.

- Le 28 Février 1949, quelques jours avant qu'elle ne consulte le Professeur THIEFFRY, surgit la troisième crise céphalalgique , précédant le ptosis et un strabisme divergent : tous signes qui seront encore constatés à l'examen oculaire du 9 Mars 1949. Celui-ci note, en outre :

. une amblyopie de l'oeil gauche,
. une mydriase gauche,
. une convergence diminuée à gauche,
. un fond d'oeil normal.

- De 1949 à 1954, l'enfant a continué à avoir des accès céphalalgiques, suivis d'ophtalmoplégie par intermittence.

Cette observation est intéressante, car elle permet de préciser l'évolution.

Ces crises douloureuses, au rythme de 5 à 6 par an, étaient :
- tantôt de durée brève : d'un à trois jours;
- tantôt de durée plus longue, jusqu'à une semaine ;
mais c'était uniquement au cours de ces dernières qu'apparaissaient les signes oculaires.

L'enfant sera revue par le Professeur THIEFFRY le 12 Janvier 1954, soit sept jours après le début de l'hémicrânie gauche, et alors que s'était constituée, depuis quatre jours déjà, une ophtalmoplégie

complexe homolatérale.

Le Professeur THIEFFRY remarqua, outre la paralysie totale du nerf moteur oculaire communn, l'atteinte du nerf pathétique, ainsi que de la branche nasale du trijumeau. En conséquence, il souleva l'hypothèse d'un anévrysme de la carotide interne dans sa portion intra-caverneuse, et demanda pour s'en assurer qu'une angiographie cérébrale soit pratiquée. Celle-ci ne put être faite.

L'enfant fut revue le 27 Janvier 1954. Il persistait encore un ptosis, ainsi qu'un strabisme divergent et une diminution de la motilité du globe oculaire.

Le diagnostic de migraine ophtalmoplégique fut alors définitivement porté, bien que nous n'ayons pu écarter formellement une malformation vasculaire, étant donné l'absence d'artériographie. Cependant, nous avions des arguments sérieux pour étayer ce diagnostic, tels les antécédents familiaux, l'évolution, marquée tantôt par des accès de migraine régulière, tantôt par des crises céphalalgiques suivies d'ophtalmoplégie régressant progressivement, mais totalement.

o o

TROISIEME OBSERVATION

Anita G..., née le 15 Mai 1951, est admise à l'âge de huit ans dans le Service du Professeur THIEFFRY, pour diplopie avec paralysie incomplète du nerf moteur oculaire externe droit. Les antécédents familiaux et personnels ne rapportaient rien de remarquable.

Le début des troubles remontait à l'âge de deux ans. En effet, dès cet âge, l'enfant se plaignait d'hémicrânies sus-orbitaires droites, accompagnées de vomissements disparaissant en quelques heures, mais

non suivies de signes oculaires.

Ceux-ci apparaîtront, pour la première fois, vers l'âge de 8 ans, en Mai, puis en Décembre 1959. C'est surtout lors de ce dernier accès que l'enfant a été suivie de près. En effet :

- Le 2 Décembre 1959, apparaissent brutalement, sans qu'ils soient précédés de migraine, un strabisme interne et une diplopie de l'oeil droit qui disparaîtront en trois heures. Le lendemain, l'examen ophtalmologique aurait été normal.

- Le 5 Janvier 1960, l'enfant est alors hospitalisée dans le Service du Professeur THIEFFRY. L'examen oculaire ne montre que quelques secousses latérales du globe oculaire droit dans le regard latéral extrême, à droite. La diplopie avait disparu. Nous n'entendions pas de souffle au niveau des carotides.

L'électro-encéphalogramme objectivait un tracé anormal par l'aspect oscillant de la ligne de base; par ailleurs, le tracé était mal organisé.

Les radiographies du crâne étaient normales.

- Le 6 Novembre 1962, l'enfant est à nouveau hospitalisée pour une symptomatologie identique.

Les examens complémentaires furent normaux. C'est alors qu'une artériographie cérébrale de la carotide droite fut demandée. Elle ne mit pas en évidence d'anomalie du système carotidien droit, mais elle montra cependant un volumineux paquet veineux parasagittal, anormal, mais sans explication possible.

Le Professeur THIEFFRY conclut alors qu'il s'agissait d'une migraine ophtalmoplégique idiopathique et, devant ce document irréfutable, récusait formellement l'existence d'un anévrysme, en particulier intra-caverneux.

o o

QUATRIÈME OBSERVATION

Daniel M..., né en 1954, vient à la consultation du Professeur THIEFFRY le 8 Avril 1963, pour strabisme avec diplopie.

Depuis deux ans, donc depuis l'âge de sept ans, l'enfant se plaignait souvent d'hémicrânies droites, survenant par accès, sans troubles oculaires, mais accompagnées de nausées et de douleurs abdominales.

Brutalement, début Mars 1963, alors que l'enfant avait neuf ans, apparaît une hémicrânie droite avec nausées. Quelques jours plus tard, la douleur cède, pour faire place à une diplopie.

A la même date, un examen ophtalmologique met en évidence une diplopie maximum dans le regard de face, ainsi qu'un strabisme convergent. Le reste de l'examen est normal. L'enfant est vue à la consultation du Professeur THIEFFRY le 8 Avril, donc un mois après l'apparition des signes oculaires.

A cette date, ils avaient complètement régressé ; en outre, l'examen neurologique, le fond d'oeil, les radiographies du crâne, ainsi que l'électro-encéphalogramme étaient normaux.

Le diagnostic de migraine ophtalmoplégique fut porté sur :

- les antécédents familiaux : la mère était migraineuse ;
- l'histoire antérieure de migraine régulière;
- la symptomatologie clinique : accès hyperalgique, suivi d'une ophtalmoplégie qui a régressé totalement.

Si les troubles oculaires survenaient à nouveau, une artériographie serait proposée.

L'enfant n'est plus revenue.

o o

CINQUIÈME OBSERVATION

Carlos L..., né le 30 Juillet 1955, fut hospitalisé le 15 Avril 1967, dans le Service du Professeur THIEFFRY, alors qu'il était âgé de 11 ans, au décours d'un accès céphalalgique suivi de signes oculaires.

Les antécédents familiaux ne mettaient en évidence rien de particulier.

Le début des migraines remontait à l'âge de 3 ans. Elles survenaient au rythme d'une à deux par an. Leur déroulement était toujours identique. Brutalement, apparaissait une douleur sus-orbitaire droite, très localisée, sans irradiation, avec vomissement. Quelques heures plus tard, elle cédait pour faire place à un ptosis, une diplopie avec photophobie et à un strabisme divergent. Les signes oculaires persistaient trois à quatre jours, puis régressaient totalement. Ils étaient toujours localisés à droite.

Ce jeune Portugais fut hospitalisé d'abord à Lisbonne, vers l'âge de 9 ans, pour cette raison. Là, un bilan complet fut fait, en particulier une artériographie cérébrale qui était normale et éliminait une malformation vasculaire.

L'enfant vint en France avec ses parents en 1966. Les accès de migraine avec ophtalmoplégie ne survenaient plus qu'au rythme d'un par an. Il fut donc hospitalisé dans le Service du Docteur MERCIE, à Fontainebleau, à deux reprises, lors des crises.

Tenant à éliminer formellement une malformation vasculaire, le Docteur MERCIE confia l'enfant au Professeur THIEFFRY. Celui-ci proposa le diagnostic de migraine ophtalmoplégique, devant :

- la description caractéristique du syndrome,
- et surtout devant les résultats normaux des artériographies pratiquées à Lisbonne, qui nous parvinrent enfin.

o o

SIXIÈME OBSERVATION

Christine M..., née le 7 Août 1952, fut hospitalisée le 20 Novembre 1956, à l'âge de 4 ans, dans le Service du Professeur THIEFFRY, pour suspicion d'encéphalite.

Vers le 12 Novembre 1956, brutalement, apparaissent des hémicrânies sus-orbitaires droites, violentes et paroxystiques, surtout la nuit. Elles s'accompagnent de quelques vomissements. Quatre jours plus tard, elles cèdent pour faire place à des signes oculaires localisés à droite : photophobie légère, ptosis, abolition des réflexes pupillaires directs et consensuels, mydriase discrète. Le fond d'oeil est normal.

A noter dans les antécédents familiaux que le père a eu des migraines régulières jusqu'à l'âge de 14 ans.

Lors de son hospitalisation, soit quatre jours après l'apparition des signes oculaires, persistaient encore : le ptosis, la mydriase, l'abolition du réflexe photomoteur.

L'atteinte du nerf moteur oculaire commun demeurait isolée.

Les examens complémentaires étaient normaux : hémogramme, vitesse de sédimentation, fond d'oeil, ponction lombaire, radiographies du crâne.

L'électro-encéphalogramme montrait un tracé très légèrement altéré, présentant une forte proportion de rythmes thêta ; mais il ne mettait en évidence aucun signe de localisation.

Le 28 Novembre 1956, le ptosis avait presque complètement régressé ; les autres signes oculaires avaient disparu.

Le Professeur THIEFFRY conclut à une migraine ophtalmoplégique, devant les antécédents familiaux et l'histoire clinique très évocatrice. Si les accès persistaient, une artériographie cérébrale serait proposée.

PHYSIO-PATHOLOGIE DE LA MIGRAINE OPHTALMOPLÉGIQUE

Ce fut vers 1960 que les remarquables travaux anglo-saxons de WALSCH, O'DOHERTY apportèrent quelques lumières sur le mécanisme de la migraine ophtalmoplégique.

Pour ces auteurs, il s'agit d'une compression des nerfs moteur oculaire commun, pathétique et moteur oculaire externe par la carotide interne oedématiée. Cette compression aurait lieu au niveau du sinus caverneux.

WALSCH et O'DOHERTY fondent cette thèse sur plusieurs arguments :

I/- En faveur de la localisation dans la paroi externe du sinus caverneux, jouent d'une part le caractère périphérique de l'ophtalmoplégie, d'autre part l'atteinte isolée ou associée du III, du IV et du VI, toujours du même côté au cours d'un même accès.

2/- En faveur d'une cause vasculaire, sont invoqués :

- l'apparition soudaine de l'accès douloureux, puis sa sédation progressive ;

- le fait que la crise soit habituellement transitoire, bien qu'une paralysie résiduelle puisse parfois persister ;

- et surtout des angiographies faites chez des malades lors d'une migraine ophtalmoplégique (un cas

étudié par ALPERS et YASKIN, un autre rapporté par VERHINGHEN, enfin deux sujets observés par WALSH et O'DOHERTY). Chaque fois, cette exploration a mis en évidence l'étroitesse de la carotide interne dans sa portion intra-caverneuse, au moment de l'accès.

Mieux, ces derniers auteurs ont montré que, chez un même malade, lors d'un premier accès localisé à droite, la striction du vaisseau avait lieu de ce côté ; puis, au cours d'une deuxième crise, située à gauche, l'angiographie fut refaite et montra, cette fois, une striction à gauche, tandis que la striction droite constatée antérieurement avait complètement disparu.

En outre, WALSH et O'DOHERTY pensent que cette compression de la carotide interne dans la paroi externe du sinus caverneux est due à un oedème. En effet, GOLTMANN a observé, dès 1935, des modifications de volume du contenu intra-crânien, au travers d'un trou de trépan, pratiqué dans le frontal. Au cours de la dernière phase de la migraine, le gonflement du cerveau était flagrant.

Cette étude approfondie a permis donc, à WALSH et O'DOHERTY, de conclure que la physio-pathologie de la migraine régulière et celle de la migraine ophtalmoplégique étaient identiques. Il s'agit donc d'une céphalée vasculaire, comme l'a établi WOLFF, en deux phases.

A la première "onde vaso-constrictrice corticale", fait suite une deuxième phase de vaso-dilatation qui coïncide avec l'apparition de la douleur, douleur dont le seuil est très abaissé, comme l'a constaté WOLFF dès 1953.

Depuis 1960, la pathogénie de la migraine a considérablement évolué, contribuant à éclaircir le mécanisme de cette deuxième phase.

En effet, en 1961, SICUTERI, TESTI et ANSELMI prouvèrent que, pendant la migraine, l'excrétion de

l'acide 5-hydroxi-indol acétique (5 H.IAA), principal catabolite de la sérotonine, était augmentée.

FRIEDMANN, KIMBALL et coll. démontrèrent que l'injection de sérotonine soulageait la migraine.

En 1965, CURRAN, HINTERBERGER et LANCE découvrirent que, lors de l'accès douloureux, le taux de sérotonine plasmatique était bas.

En 1967, ils reprirent cette étude d'une manière plus détaillée : Chez vingt migraineux sur vingt-et-un, le taux de sérotonine plasmatique diminue de près de 50 % lors de la crise ; par contre, cette chute ne se produit pas chez douze malades, lors d'un stress tel qu'une pneumo-encéphalographie gazeuse. Il apparaît donc que la chute du taux de sérotonine plasmatique est un trait spécifique de l'accès migraineux et probablement un des mécanismes humoraux déclenchants.

LANCE a également prouvé que la sérotonine entraînait une vaso-constriction certaine au niveau des artères du scalp, tandis que cette même action serait plus douce au niveau des artères intra-crâniennes. La circulation capillaire demeure inchangée. Une chute soudaine du taux de sérotonine plasmatique, qu'elle soit spontanée ou qu'elle soit secondaire à une injection de réserpine, entraîne une dilatation des artères du scalp et, à un moindre degré, au niveau des artères intra-crâniennes, comme dans la migraine.

Il a également démontré par des enregistrements permanents que l'amplitude des battements des artères du scalp est plus grande et plus variable chez les migraineux, même en dehors des accès, que chez les autres sujets. Elle augmente encore pendant la crise.

La forme de l'onde pulsatile, lors d'un accès migraineux, témoigne d'une résistance périphérique accrue, due à une vaso-constriction artériolaire. Cette onde pulsatile reviendrait à une forme normale

après l'administration d'un vaso-dilatateur.

Mais comme le réflexe de vaso-dilatation d'origine neurogène est défaillant chez les migraineux, ce sera la chute du taux de sérotonine plasmatique qui sera responsable de la dilatation des artères exocrâniennes, mais sans modification au niveau des artérioles et des capillaires. Ceci conduit à une augmentation de la pression intra-artérielle et à l'oedème pariétal, donc à la formation de neurokynine , qui abaisse le seuil de la douleur et qui favorise encore la vaso-dilatation.

En effet, des études histochimiques de biopsies de tissu périvasculaire oedématié dans la région douloureuse pendant la migraine ont mis en évidence un polypeptide vaso-dilatateur, abaissant le seuil de la douleur. Celui-ci a été identifié à la neurokynine par CHAPMANN.

Il ressort des derniers travaux de LANCE que le méthysergide agirait par son pouvoir vaso-constricteur et non par son action antisérotonine.

Pour ce qui est de la migraine ophtalmoplégique, d'après WALSH et O'DOHERTY, ce serait au cours de la deuxième phase de vaso-dilatation que surviendrait l'ophtalmoplégie. Il s'agirait tantôt d'une compression directe du ou des nerfs, tantôt d'un oedème touchant les vasa nervorum de ces nerfs, dans leur trajet périphérique. Ces derniers auteurs appuient cette hypothèse sur le fait que, le plus souvent, les accès avec ophtalmoplégie surviennent après plusieurs années de migraine régulière, et sur le fait que, au cours de l'accès lui-même, les paralysies surviennent au moment où la douleur disparaît.

TRAITEMENT

Le traitement des migraines ophtalmoplégiques est un chapitre extrêmement important.

Jusqu'à présent, il était essentiellement à visées symptomatique et antalgique. Depuis ces toutes dernières années, les nouvelles données physiopathologiques, fondées sur la biochimie, ouvrent de nouvelles perspectives thérapeutiques rationnelles.

L'accès migraineux impose le repos dans une chambre obscure.

Les vaso-constricteurs, extraits de l'ergot de seigle, peuvent écourter la crise.

- Le tartrate d'ergotamine se prescrit en injections sous-cutanées, à doses très minimes, en tâtant la susceptibilité individuelle. La dose initiale est de 1/10e de milligramme chez l'enfant. La dose nécessaire est de 1/4 de milligramme environ. Nous ne dépassons jamais un demi-milligramme, même chez l'adolescent.

Il est nécessaire que le médicament soit ingéré dès les premiers symptômes et même dès avant la céphalée s'il existe des signes annonciateurs.

Les reproches qui lui sont adressés sont, d'une part son efficacité inconstante, d'autre part son rôle uniquement symptomatique, enfin des effets secondaires non négligeables, tels nausées et vomissements.

- Certains auteurs (MANDE et HERRAULT) donnent

la préférence à la dihydro-ergotamine par voie buccale, à la dose d'un quart à un milligramme trois fois par jour. Ce médicament a moins d'effets secondaires. Citons cependant des troubles vasculaires périphériques, des vomissements.

Entre les accès :

- La dihydro-ergotamine peut être donnée en cure continue sans inconvénients, selon certains auteurs. Elle est prescrite chez l'enfant à la dose de vingt à quarante gouttes par jour, en trois prises.

- Le gardénal à doses filées, les hydantoïnes utilisées en cure alternée avec la dihydro-ergotamine peuvent éviter de nouvelles crises.

Nous n'avons pas l'expérience, dans ce type de migraine, du moins chez l'enfant, ni de la dimétiotazide, ni du méthysergide.

- La dimétiotazide ne semble pas avoir d'accidents secondaires sérieux, en dehors d'une certaine somnolence. Elle n'aurait pas, chez l'adulte, l'activité du méthysergide.

- Le méthysergide est un médicament réellement efficace, chez l'adulte ; mais, du fait même de ses propriétés pharmacodynamiques, il peut être responsable d'accidents secondaires qui sont loin d'être négligeables, mais qui sont heureusement très rares.

Ainsi que l'a recommandé la Food and Dug Administration, chez l'adulte il est indispensable de commencer par de petites doses, de l'ordre d'un demi-milligramme, et surtout de ne pas dépasser trois milligrammes.

Il est également prudent d'interrompre régulièrement le traitement. UTZ propose un arrêt de trois mois au bout d'un an, mais c'est très difficile car des rechutes hyperalgiques peuvent survenir.

Ce médicament, dont l'efficacité n'est plus à prouver, agirait non par son action antisérotonine, comme nous l'avons longtemps pensé, mais par son pouvoir vaso-constricteur et anti-inflammatoire, comme l'ont démontré LANCE et collaborateurs en 1967.

En dehors de quelques effets secondaires sans importance : vertiges, éblouissements, anorexie, nausées, troubles du transit intestinal, prise de poids, le méthysergide peut être responsable de deux ordres de complications beaucoup plus graves.

. Les unes, en rapport avec des phénomènes vaso-constricteurs au niveau de certains territoires artériels : artères des membres inférieurs, artères mésentériques, angor. La fréquence de ces accidents ischémiques est difficile à apprécier, mais, en fait, n'est pas très grande : sur 421 malades de FRIEDMAN et ELKIND, furent observés un cas de vaso-constriction généralisée, un cas d'angor et deux cas de crampes des extrémités.

. La deuxième complication est également très grave : la fibrose rétropéritonéale. GRAHAM a étudié 27 cas dans lesquels il était prouvé que le méthysergide était responsable : régression rapide des symptômes après arrêt du traitement, et réapparition si le médicament était repris. Cette régression est en général complète, hâtée par la corticothérapie ; mais, dans certains cas, telle l'observation de SCHWARTZ et DUNES, il semble que le méthysergide induise un processus qui continue à évoluer par lui-même malgré l'arrêt du traitement.

Nous n'avons pas l'expérience de ce médicament chez l'enfant, nous l'avons déjà dit ; mais, chez l'adulte, selon PERRAULT et DUY, il semble que la tolérance générale du méthysergide soit améliorée par l'association aux inhibiteurs de mono-amine-oxydase. En outre, cette association serait plus efficace que l'usage isolé de l'un des deux médicaments.

Le méthysergide donc est un médicament très intéressant, car il agit sur "le terrain migraineux". Son efficacité n'est plus à mettre en doute, chez l'adulte.

Il faut savoir dépister les signes précoces d'une complication éventuelle, demander une urographie intra-veineuse au moindre doute.

En cas d'incident, il faut arrêter le traitement.

En outre, signalons que ce médicament est proscrit chez la femme enceinte.

C O N C L U S I O N S

A propos de six cas de migraine ophtalmoplégique observés dans le Service du Professeur THIEFFRY, il nous est possible de reprendre une description de ce syndrome chez l'enfant.

Cette affection survient, le plus souvent, entre quatre et huit ans, atteignant surtout les fillettes (deux tiers des cas).

Il n'y a rien de notable dans les antécédents personnels. Par contre, nous pouvons signaler des migraines typiques chez les ascendants, dans la moitié des observations.

La description de l'accès migraineux est stéréotypée :

- Le début est brutal ;
- Ce sont des hémicrânies :
  - . sus-orbitaires (quatre fois),
  - . rétro-orbitaire (une fois).

Elles siègent toujours du même côté chez un même malade (deux tiers des cas, à droite).

Elles surviennent par accès paroxystiques à recrudescence vespérale et nocturne.

Elles s'accompagnent, en règle, de nausées et de vomissements, plus rarement de douleurs abdominales (deux fois).

Leur déroulement est toujours identique.

Leur durée est plus longue que celle des autres migraines.

Elles précèdent de quelques minutes à quelques heures, voire quelques jours, les paralysies. Celles-ci concernent le plus souvent le nerf moteur oculaire commun, mais dans nos observations nous avons pu constater : une fois la participation du III, du IV et du V, et une autre fois l'atteinte exclusive du VI.

La paralysie du III est totale, avec ophtalmoplégie complète, y compris l'atteinte de la musculature intrinsèque.

Les examens complémentaires ont toujours été normaux, tels :

- les examens ophtalmoscopiques,
- la ponction lombaire,
- les électro-encéphalogrammes,
- les radiographies du crâne,
- les artériographies cérébrales.

L'évolution se fait par accès régressifs et ceci complètement dans la grande majorité des cas.

Dans nos observations, nous avons pu constater :

= Chez un tiers des sujets étudiés : l'alternance d'accès courts et d'accès longs.

Les crises brèves allaient de quelques heures à quelques jours et ne s'accompagnaient pas de paralysies du III, au contraire des accès longs qui duraient entre trois semaines et deux mois ; mais la régression était totale, sauf dans une observation où il a persisté un léger strabisme divergent.

= Dans le deuxième tiers des cas : il s'agit d'accès courts avec ophtalmoplégie qui régressera sans séquelles.

= Enfin, dans le dernier tiers, ce sont de longs accès, accompagnés de signes oculaires qui disparaîtront totalement.

Telle est la description de la migraine ophtalmoplégique, pour laquelle nous n'apportons pas d'explication pathogénique; mais de très nombreux travaux anglo-saxons, récents, attribuent un rôle à l'oedème situé dans l'adventice de la carotide interne, dans sa portion intra-caverneuse. Celui-ci entraîne une compression locale des nerfs siégeant dans la paroi externe de ce sinus.

Il reste un problème très important, celui du traitement, qui est encore loin d'être codifié.

Certes, nous avons à notre disposition des drogues efficaces, tel le méthysergide, mais elles ne sont pas sans risque (fibrose rétropéritonéale, dans un pourcentage de cas importants).

Il importe donc de bien connaître leur composition, de manière à poser des indications correctes et à dépister précocement les accidents éventuels.

Bien que la migraine ophtalmoplégique soit une affection rare et, en règle, de bon pronostic, il faut cependant bien la connaître et savoir que, de temps à autres, elle peut laisser des séquelles plus ou moins importantes. Nous concevons donc que nous soyons amenée à utiliser, dans des cas précis, le méthysergide, malgré ses inconvénients.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

J. ROCHE

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,

S. THIEFFRY

B I B L I O G R A P H I E

AUGUSTIN - Paralysies du nerf moteur oculaire commun.- Revue du Praticien, tome XVII, n° 12, p. 1767-1779.

BERGOUIGNAN - Les céphalées vasculaires.- Revue du Praticien, tome XVIII, n° 5, p. 623-633.

BICKERSTAFF E.R. (1964) - Ophtalmoplegic migraine.- Revue Neurol., 110, 582.

CHARCOT - Clinique des Maladies du système nerveux. Paris, 1892, p. 71.

DUKES H.T., VIETH R.V. (1964) - Cerebral arteriography during migraine and headache.- Neurology (Minneap.), 14, 636.

FRIEDMANN A.P., HARTER D.H., MERRIT H.H.- Ophtalmoplegic migraine.- Trans. Amer. Neurol., AH 86, 169, 1961.

HECAEN H., HIRSCH, DAVID M.- Migraines ophtalmoplégiques et paralysies périodiques des nerfs crâniens.- L'Encéphale, 45 : 1371, 1956.

GRAHAM J.H., SULEY H.I., LE COMPTE P.R., SADOWSKY N. L.- Fibrotic desorders arrovated with Methysergide thirozy for headache.

HOUSSAIS Didier - Syndrome de migraine ophtalmoplégique par lésion de l'angle externe du chiasma.- Thèse, 95, 270, 1962, n° 220.

KUZEMKO J.A. et YANG W.- Ophtalmoplegic migraine : a case report in Development of Medicine and Child Neurology, London, 1967, 9, n° 4, August, p.427-429.

LEAN GIMENEZ - Oftalmoplegica en la infancia paralisis recidivante del motor ocular commun, in Archivos de Pediatria, Barcelona, 1956, ano 6, n° 34, enero-Febrero, p. 399-407.

LANCE J.W., ANTHONY M., GAUSKI A. - Serotonin, the carotid body and cranial vessels in migraine.- Arch. of Neurol., 1967, 16, n° 5, 550-558.

LABRUNE - Accidents des traitements par le méthysergide.- Concours Médical, 30-3-1968, p. 2733-2737.

LECHEVALIER B.- Les formations sensibles du crâne et les mécanismes des céphalées.- Revue du Prat., tome XVIII, n° 5, p. 579-590.

MALLET S., STERBA S., RIBIERRE M., LABRUNE B.- Migraine hémiplégique familiale.- Ann. de Pédiatrie, Août-Sept. 1968, p. 2216/p. 520 à 2221/p.525.

PEARCE J.M.S. and FOSTER J.B.- Investigation of complicated migraine.- Neurology, 1965, 4, 15 : 333-340.

PERRAULT M.- Migraines sévères. IMAO et méthysergide.- Progrès Médical, Paris, 1963, 91, 413-422.

SICUTERI F.- Rôle de la sérotonine et des kynines

dans la pathogénie de la crise migraineuse.- Symposium Sandoz sur les Céphalées vasculaires, 15-16 Oct. 1966, Saint-Germain-en-Laye, p. 15-31.

VAN PELT et ANDERMANN F.- On the early anset of ophtalmoplegic migraine.- American Journal of Diseases of Children, Chicago, 1964, 107, n°6, June, p. 628-631.

VERBINGHEN A.- Pathogenesis of ophtalmoplegic migraine.- Neurology, 5 : 311, 1955.

WALSH J.P. and DESMOND S., O'DOHERTY - Possible explorations of mechanism in of ophtalmoplegic migraine.- Neurology, Déc. 1960, 10 : 1079-1084.

WOLFF H.G.- Headache and other head pain.- Oxford University Press, New-York, 1963.